Aus dem Pathologischen Institut des Allgemeinen Krankenhauses
der Stadt der Reichsparteitage Nürnberg
Vorstand: Prof. Dr. A. Lauche

Ueber Urogenitalmißbildungen mit Kloakenpersistenz, zugleich Beitrag zur Kenntnis der fetalen Peritonitis.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer
hohen Medizinischen Fakultät
der Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität
zu München

vorgelegt von

Rudolf Müller
aus Nürnberg

München 1939

Gedruckt
im Tageblatt-Haus Coburg
1939

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität zu München.

Referent: Geheimrat Prof. Dr. Borst.

Tag der mündlichen Prüfung: 19. Juni 1939

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Das Kapitel von den menschlichen Mißbildungen enthält eine große Ausbeute der interessantesten, mannigfaltigsten Fälle. So schwer erklärlich und so schwer verständlich mitunter die einzelnen vorkommenden Variationen beim ersten Anblick auch erscheinen, so bietet die Deutung der Entwicklungsanomalien doch nicht solch überwindliche Schwierigkeiten, wie man anfänglich vermutet. Freilich, bei den kombinierten mehrfachen Mißbildungen, um die es sich in der vorliegenden Arbeit handelt, finden wir noch viele ungelöste Rätsel. Für das Verständnis der einfachen Mißbildung hingegen wurden uns durch die neuen Forschungen der Embryologie viele bisher unbekannte Tatsachen erschlossen, mit Hilfe derer man oft auch recht komplizierte und verwickelte Fälle klarer machen kann. Einer großen Stütze bedient man sich, wenn man zur Orientierung die verschiedenen Etappen des Entwicklungsganges der von der Mißbildung betroffenen Organe heranzieht, denn alle Mißbildungen, sowohl die Hemmungs-, wie die Fehlmißbildungen enthalten in ihrem Befund entwicklungsgeschichtliche Phasen, welche für eine bestimmte Zeit des embryonalen Lebens als normale Phasen durchlaufen werden. Auf ihrem Weg zur Vollendung kann die sich anfangs richtig abspielende Entwicklung aus Gründen, die wir oft nur vermuten können, beeinträchtigt und beeinflußt werden, und je nachdem es sich um ein Stehenbleiben auf einer frühen Stufe oder um ein Gleiten in falsche Bahnen handelt, kommt eine Hemmungs- oder eine Fehlmißbildung zustande. Beide Momente können auch zusammenwirken.

Bei den kombinierten Mißbildungen handelt es sich sehr häufig um Mißbildungen des Urogenitalapparates und des Darmtraktus, und zwar hauptsächlich des Enddarms. Drei mir von Herrn Prof. Lauche vom Pathologischen Institut des Allgem. städt. Krankenhauses, Nürnberg, zur Bearbeitung überlassene Fälle geben Anlaß zu einem Ueberblick über dieses Gebiet.

Sektionsbericht über den von Herrn Dr. Wiedmann, Nürnberg, überwiesenen ersten Fall, Sektionsnummer 1132/37; Prof. Dr. Lauche:

Zur Sektion gelangt die Leiche eines weiblichen totgeborenen Kindes. Aus der Anamnese ist zu entnehmen, daß die Geburt durch Querlage und Nabelschnurvorfall kompliziert war. Der Leib der 38 cm großen Leiche ist unförmig aufgetrieben (Umfang 40 cm) und ergibt bei der Betastung deutliche Fluktuation. In den unteren und mittleren Abschnitten des Bauches fühlt man eine walzenförmige, festere Gewebsmasse durch die Bauchdecken hindurch. Die äußeren Geschlechtsteile sind normal entwickelt, eine Harnröhrenöffnung findet sich jedoch nicht, auch die Afteröffnung fehlt vollständig. Am rechten Fuß sind von den Zehen nur stummelartige Ansätze vorhanden. Die Haut der Bauch- und Brustwand ist stark sulzig

durchtränkt. An der Ansatzstelle der Nabelschnur, die zum Teil etwas hämorrhagisch infarziert ist, findet sich in der Bauchhaut ein ovaler Defekt, in dessen Bereich die Cutis fehlt und die Bauchwand nur durch das Peritoneum gebildet wird. Eine Röntgenaufnahme zeigt mit Ausnahme des Brustkorbs, der nach links verzogen ist, und des rechten Fußes, an dem die Knochenkerne der Mittelfußknochen fehlen, eine normale Entwicklung des Skeletts.

Bei Eröffnung der Bauchhöhle entleert sich etwa ½ Liter klare, gelbliche Flüssigkeit. Im Unterbauch finden sich mehrere cystische Bildungen. In der Mittellinie sieht man eine walzenförmige Cystenbildung von etwa 10—11 cm Länge und 4,5 cm Durchmesser. Sie hängt an dem oberen Pol durch einen feinen Strang mit dem Nabel zusammen. Rechts und links davon befinden sich zwei etwa gleich große Blasenbildungen von Hühnereigröße. Sie tragen an ihrer dorsalen Seite hakenförmig gebogene Gebilde (Abmessungen der beiden letzteren 1,7/0,3 cm). Diese laufen an der Rückseite dieser Cysten zu zwei weiteren walzenförmigen cystischen Vorwölbungen aus, die symmetrisch angeordnet sind. Zwischen diesen kleineren Vorwölbungen (4/1,7 cm) verläuft der stark mit Mekonium gefüllte Enddarm. Der übrige Darmtraktus ist mit Ausnahme des Duodenums stark kontrahiert und zeigt keine Besonderheiten. Ebenso sind Gallenblase, Gallenwege, Leber, Herz und der Atmungstraktus ohne Veränderungen. Die rechte Niere ist von zahlreichen dünnwandigen Cysten durchsetzt, sie mißt 6/2/1,7 cm. Der zugehörige Harnleiter und das Nierenbecken sind nicht erweitert. Die linke Niere ist ohne Cystenbildungen und ist kleiner als die rechte (linke Niere: 4/1, 5/1,1 cm). Das Nierenbecken ist nicht erweitert, lediglich der Ureter zeigt einen wesentlich stärkeren Querschnitt als rechts.

Bei der Punktion der cystischen Gebilde im Unterbauch entleerten sich 300 ccm klarer gelber Flüssigkeit, deren chemische Untersuchung folgendes ergab:

spezifisches Gewicht 1007 — Eiweiß: 0,1 pro mill.
Harnsäure: Minimale Spur — Harnstoff und Bilirubin negativ
Blutreaktion: Spur, da bei der Punktion eine geringe Menge Blut aus der Wunde in die zu untersuchende Flüssigkeit lief.

Nach Eröffnung der walzenförmigen, in der Mittellinie gelegenen, großen cystischen Blase ergibt sich, daß die seitlich gelegenen Blasen durch eine weite Oeffnung mit der mittleren in Verbindung stehen. Die beiden Ureteren münden in die seitlichen Ausstülpungen der Blase. Die Abgangsstelle einer Harnröhre aus dem unteren Teil der stark erweiterten Harnblase ist nicht zu finden. Auch beim Aufschneiden der Vagina sieht man keine Harnröhrenmündung. Die Scheide ist ziemlich lang ausgezogen und mündet in einem in der Mittellinie gelegenen cystischen Hohlraum, der mit der Blase einerseits und mit den kleineren walzenförmigen Uterushörnern andererseits in Verbindung steht. Zwischen den beiden Uterushörnern befindet sich der Enddarm, der stark mit Mekonium gefüllt ist. Bei Druck auf das Rectum entleert sich aus einer punktförmigen Oeffnung in der Mittellinie zwischen den Abgangsstellen der erweiterten Uterushörner der Darminhalt. In den miteinander in Verbindung stehenden cystischen Hohlräumen war vorher jedoch kein Darminhalt vorhanden, sondern nur klare seröse Flüssigkeit.

Pathologisch-anatomische Diagnose.

Komplizierte Mißbildung der Urogenitalorgane: Persistenz der Kloake und des Sinus urogenitalis. Atresie des Anus. Aplasie der Harnröhre. Die zwischen den beiden Labien mündende Vagina ist der einzig nach außen führende Gang. Asymmetrie der großen Labien. Hochgradige Erweiterung der Harnblase mit Hyperplasie der Muskulatur und zwei divertikelartigen Ausstülpungen, in welche die beiden Harnleiter münden. Rechtsseitige Cystenniere (rechter Ureter nicht erweitert). Linksseitiger Hydroureter und Megaloureter (linke Niere normal gebildet). Uterus duplex. Tuben und Ovarien sind beiderseits ohne Besonderheiten. Einmündung der erweiterten Uterushöhlen in den Sinus urogenitalis. Starke Mekoniumstauung im Enddarm. Hochgradige Stenosierung des untersten Teils des Rectums, der mit einer feinen Oeffnung in die Hinterwand des Sinus urogenitalis einmündet (persistierende Kloake). Kein Mekonium in der Kloake. Hochgradiger Ascites. Verdrängung der übrigen Bauchorgane unter die Zwerchfellkuppeln, besonders nach links. Hochgradige Auftreibung des Leibes, vor allem in den oberen Abschnitten. Sehr starkes Oedem der Bauchhaut und des retroperitonealen Bindegewebes. Ovaler Hautdefekt an der Ansatzstelle der Nabelschnur. Mißbildung des rechten Fußes: Aplasie der Zehenendglieder.

Auch bei dem von der Frauenklinik des Allgem. städt. Krankenhauses Nürnberg zur Sektion überwiesenen 2. Falle finden sich zahlreiche ähnliche Mißbildungen.

2. Fall. (Sektionsnummer 1077/36) Prof. Dr. L a u c h e).

Zur Sektion gelangt die Leiche eines totgeborenen weiblichen Kindes, in dessen Anamnese eine Placenta praevia (Lues heretitaria?) angegeben ist. Der Leib der 45 cm großen Leiche ist stark aufgetrieben. Die Nabelschnur ist in 8 cm Länge am Nabel vorhanden, sie ist unterbunden und zeigt stellenweise eine starke salzige Durchtränkung bis zur Bildung blasiger Abhebungen von 1/2,5 cm Größe. Die äußeren Geschlechtsteile sind mißbildet. Die großen und kleinen Labien sind vorhanden, die Klitoris ist vergrößert und springt penisartig vor. Die Analöffnung fehlt. An ihrer Stelle findet sich eine flache grubenförmige Einsenkung der Haut in der Darmgegend. Im übrigen ist der Körper einschließlich der Extremitäten wohlgebildet.

Bei Eröffnung der Bauchhöhle entleert sich trübe gebliche Flüssigkeit, die mit Fibrinflocken durchsetzt ist (ca. 125 ccm). Die Bauchorgane sind mit leicht abziehbaren gelblichen Auflagerungen bedeckt und untereinander durch fädige und membranartige Massen verklebt. Die Auflagerungen sind am stärksten in der Gegend der Milz und der Leberunterfläche, aber auch die Dünndarmschlingen sind völlig miteinander verbacken. Der Unterbauch wird von einer fast mannsfaustgroßen cystischen Bildung eingenommen, an deren oberen Pol jederseits eine wurstförmige Auftreibung von 3 cm Länge und 1,5 cm Durchmesser sich findet. Diese Auftreibungen gehen lateral jederseits in eine 1,4 cm lange tubenartige Bildung mit einem Fimbrienende über, caudal von den Tuben liegt jederseits ein 15/6 mm großes grau-rötliches flaches Gebilde mit etwas gefurchter Oberfläche, welches anscheinend dem

Ovarium entspricht. Zwischen Tube und Ovar findet sich rechts im Hilus des Ovars ein gelbes, rundes Knötchen von nicht ganz 2 mm Durchmesser. In der Mittellinie zieht von der vorderen Bauchwand zum Nabel und weiter zur Leber der Urachus und ein Gefäßstrang. Durch ihn ist die cystische Auftreibung im Unterbauch in der Mittellinie etwas eingedrückt.

Bei Eröffnung der Brusthöhle finden wir keinerlei Veränderungen. Herz, Lunge, Thymusdrüse und Halsorgane sind ohne Besonderheiten.

Nach der Härtung des Situs ergibt eine eingehende Untersuchung der einzelnen Organe, daß Magen und Dünndarm, Coecum und Colon in gewöhnlicher Ausbildung vorhanden sind. Der Dünndarm ist stark kontrahiert, nur die untersten Dünndarmschlingen enthalten Mekonium. Der Wurmfortsatz ist s-förmig gewunden, der Dickdarm ist in der Gegend der Flexura lienalis in eine s-förmige Schlinge gelegt. Nur das Colon ascendens und das Sigmoid sind stark mit Mekonium gefüllt. Das Sigmoid verläuft quer durch den Bauchraum hinter der blasigen Auftreibung im Unterbauch und verengert sich in der rechten Bauchseite plötzlich zu einem nur mit einer feinen Sonde durchgängigen Kanal, der kein Mekonium mehr enthält.

Leber und Gallenblase ohne Besonderheiten, desgleichen die Milz, die nur, wie alle Bauchorgane, mit dichten Fibrinauflagerungen versehen ist.

Die Harnblase ist in gewöhnlicher Größe vorhanden, sie läuft kranialwärts in einen soliden Strang aus, der zum Nabel zieht. Beiderseits findet sich eine feine Einmündungsstelle des Harnleiters. Beim Aufschneiden der Harnröhre sickert aus deren Hintergrund aus einer feinen Oeffnung, die 7 mm oberhalb der Abgangsstelle der Harnröhre aus der Harnblase liegt, wässrige Flüssigkeit. Bei einer Sondierung der Vagina gelangt man ebenfalls in die hintere Harnröhre, bzw. an die Stelle, aus der sich an ihrer Hinterwand die wässrige Flüssigkeit entleerte. Sondiert man diese Fistel, so gelangt man in die große Cyste, welche den größten Teil des Unterbauches einnimmt. Sie enthält wässrige Flüssigkeit ohne Schleim.

Es zeigt sich, daß die Cyste durch eine membranartige Scheidewand in eine etwas größere linke und eine kleinere rechte Hälfte geteilt ist. Die Scheidewand ist jedoch nicht vollständig, sondern besitzt am unteren, caudalen Rande einen feinen schlitzartigen Defekt, durch welchen die beiden Teile der Cysten miteinander in Verbindung stehen. Gerade an dieser Stelle findet sich an der Rükwand der Cyste eine senkrecht gestellte spaltförmige Oeffnung, bei deren Sondierung man in das kontrahierte Rectum gelangt. Von der Innenseite der eröffneten Cyste sieht man jederseits die schon beschriebenen wurstförmigen Auftreibungen abgehen. An ihrer Abgangsstelle ist die Wand ringartig verdickt. Die Wand der wurstartigen Vorwölbung ist etwas dicker als die Wand der großen Cyste und zeigt 9 mm hinter der Abgangsstelle aus der großen Cyste nochmals eine ringförmige Verdickung der Wand, die wie eine kleine Portio aussieht. Am Uebergang von der wurstförmigen Erweiterung in den tubenartigen Abschnitt verläuft jederseits ein rundes Band zur Leistengegend (Ligamentum rotundum).

Das Nierenbecken der entsprechend großen rechten Niere ist mäßig erweitert, auch der rechte Ureter ist erweitert (bis zu 6 mm). Diese Erweiterung erstreckt sich bis zu der Stelle, an welche der Ureter an der Seitenwand der großen Cyste entlang verläuft. Hier wird er enger und

im unteren Viertel ist er kaum für eine feine Sonde passierbar. Er mündet an normaler Stelle in die Harnblase.

Die linke Niere ist ohne Besonderheiten, ihr Becken und der zugehörige Ureter sind nicht erweitert, auch der linke Ureter mündet an gewöhnlicher Stelle in die Blase.

Zur Entscheidung, welchen Abschnitt des Genitalschlauches die große geteilte Cyste gehört, werden aus ihr Teile zur histologischen Untersuchung entnommen:

1. Ein Stück von der Grenze zwischen Harnblase und Cyste:
   Ergebnis: Die Harnblase zeigt normale Beschaffenheit, sowohl hinsichtlich ihrer Schleimhaut, wie der Muskulatur. Die große Cystenbildung ist mit einem stark gedehnten Ueberzug aus nicht verhorntem Plattenepithel versehen.
2. Uebergang der Cyste in die wurstförmige Austreibung rechts:
   Ergebnis: Die Cyste weist hier ein weniger gedehntes Plattenepithel auf, die wurstförmige Erweiterung am oberen Pol ist mit einer stark gefalteten einschichtigen Zylinderepithelschicht ausgekleidet. An einigen Stellen finden sich auch kleine flache drüsige Ensenkungen. Die äußeren Schichten bestehen aus stark gedehnten glatten Muskelfasern. Auf der Serosa feine fibrinöse Auflagerungen.

   Damit ist histologisch festgestellt, daß es sich bei dem unteren Teil der Cyste um die Vagina und bei dem oberen Teil um die Portio handelt, der sich der Uterus anschließt. Da die Vagina durch ein Septum geteilt ist, handelt es sich um eine Vagina septa.
3. Strang von der Hinterwand der Cyste:
   Ergebnis: Dickwandige Arterie.
4. Vorderer Milzpol:
   Ergebnis: Auf der Milz findet sich ein dicker, fibrinöser Belag, in welchem jedoch keine Mekoniumbestandteile nachzuweisen sind. Die Auflagerungen sind an der Basis bereits in Organisation begriffen. Das Milzgewebe selbst zeigt keine Besonderheiten.

Pathologisch-anatomische Diagnose:

Fibrinöse Peritonitis, Mißbildung der äußeren und inneren Genitalien.

Ausgedehnte frische fibrinöse Peritonitis mit 125 ccm Exsudat. Stenose des Rectums, Atresie des Anus. Hyperplasie der Klitoris. Große, durch Septum fast vollständig geteilte, cystisch aufgetriebene Vagina septa, der seitlich je ein Uterus mit Tuben und Ovarien aufsitzt. Mündung des Rectums in die Cyste an der Stelle, an der das Septum einen kleinen Defekt aufweist. Kompression des rechten Ureters durch die Cyste. Hydroureter und Hydronephrose rechts. Persistenz des Sinus urogenitalis. (Defekte im Septum recto-vaginale und zwischen Vagina und Urethra.)

Auch in dem von Herrn Prof. Dr. Steiner zur Sektion überwiesenen 3. Fall finden sich hauptsächlich Mißbildungen des Urogenital- und Darmtraktus.

3. Fall. (Sektionsnummer 695/38) Prof. Dr. Lauche:

Zur Sektion gelangt die Leiche eines 44 cm großen totgeborenen weiblichen Kindes, an dem man äußerlich keinerlei Mißbildungen feststellen kann. Die Bauchhöhle ist mit etwa 150 ccm wässriger und zum Teil blutiger Flüssigkeit prall gefüllt, nach deren Entleerung es sich zeigt, daß die Bauchorgane unter sich und mit der Bauchwand durch leicht ablösbarer Membranen (Fibrinmassen) verklebt sind. Die Dünndarmschlingen bilden ein einheitliches Paket, welches aus den nicht stumpf von einander lösbaren Dünndarmschlingen zusammengesetzt ist. Der Enddarm ist stark durch Mekonium aufgetrieben, die Dünndarmschlingen sind kontrahiert. Magen und Milz sind zunächst nicht zu isolieren, weil die Dünndarmschlingen mit der Leberunterfläche fest verwachsen sind. Zwischen Leber und Zwerchfell finden sich teils blutige, teils fibrinöse Auflagerungen, die sich leicht stumpf lösen lassen. Die Harnblase ist prall gefüllt und springt weit ins kleine Becken vor. Zwischen Harnblase und Rectum wölbt sich ein cystisches Gebilde vor, welches auf dem Scheitel zwei hornartige Fortsätze erkennen läßt. Es handelt sich offenbar um den stark aufgetriebenen, mißbildeten Uterus. Brust- und Bauchhaut sind sehr stark ödematös durchtränkt.

Bei Eröffnung der Brusthöhle findet man die Lungen wenig entfaltet und stark zurückgesunken. Nur rechts etwa 30 ccm Flüssigkeit. Herz nicht vergrößert, im Herzbeutel keine freie Flüssigkeit, Thymusdrüse von entsprechender Größe.

Bei dem Versuch, Brust- und Bauchorgane im Zusammenhang herauszunehmen, reißt die Wand eines cystischen Gebildes im Becken unter dem Rectum ein, und es entleert sich daraus reichlich klare, wässrige Flüssigkeit. Nach Konservierung der gesamten Bauch- und Brustorgane werden die Verwachsungen und Verklebungen gelöst, und es zeigt sich nun, daß am oberen Milzpol zwei stecknadelkopfgroße Nebenmilzen auf der Milzkapsel aufsitzen. Die Kapsel des Hauptorgans ist zuckergußartig verdickt. Auf der Schnittfläche ist die Milz (3/1, 5/1,7 cm) von gewöhnlicher Zeichnung. Das Pankreas ist am Schwanzende etwas verbreitert, im übrigen ohne Besonderheiten. Am Magen finden sich keine Veränderungen, das Duodenum ist dicht unterhalb der Abgangsstelle aus dem Magen stark verengert, unterhalb der Verengerung ist der Inhalt des Duodenums grünlich verfärbt. Die Gallenblase fehlt und der Ductus choledochus ist sehr eng. Appendix und Dickdarm sind ebenfalls in die Verwachsungsmassen eingelagert. Der Dickdarm ist in mehrere Falten gelegt und findet sich ganz in der linken Unterbauchgegend. Die Dünndarmschlingen enthalten intensiv grün gefärbtes Mekonium. Im Sigmoid und im Rectum nimmt die Füllung des Darmlumens mit Mekonium ziemlich plötzlich stark zu. Der Durchmesser des untersten Dickdarmabschnittes beträgt 1,4 cm. Die Leber ist in der Form mißbildet: Der rechte und linke Leberlappen sind etwa gleich groß und von gleicher Form. Der untere Leberrand ist stark abgerundet. Die ganze Leber ist mit schwer abziehbaren, fibrinösen und zum Teil bindegewebigen Auflagerungen versehen. Die rechte Niere ist stark gelappt, der zugehörige Harnleiter nicht erweitert. Die rechte Nebenniere von entsprechender Größe, sie zeigt auf dem Schnitt bereits den typischen dreistrahligen Querschnitt der Nebenniere des Erwachsenen. Die linke Niere und Nebenniere

verhalten sich wie die rechtsseitigen Organe, nur ist das Nierenbecken etwas erweitert. Der linke Harnleiter ist stärker erweitert. Die Harnblase besitzt eine sehr starke Wand, ist aber sonst in Form und Größe von gewöhnlicher Beschaffenheit.

Die Harnröhre ist sehr eng und mündet in einem cystischen Hohlraum von fast Haselnußgröße, der im Beckenbogen liegt und keine sicher nachweisbare Mündung nach außen zeigt. In den gleichen cystischen Hohlraum mündet auch mit einem schmalen Kanal die stark erweiterte Vagina, der ein zunächst einheitlicher Uterus aufsitzt, der sich dann in zwei hornartige Fortsätze teilt. Den Uterushörnern sitzen die ziemlich unterentwickelten Tuben und Ovarien auf, die mit der Umgebung durch bindegewebige und fibrinöse Auflagerungen verklebt sind.

Die Klappen des rechten Herzens sind ohne Besonderheiten, die beiden Vorhöfe sind durch eine sehr weite Oeffnung von etwa 8 mm Durchmesser verbunden. An der Vorderwand dieser Oeffnung zieht das sehr kurze Aortensegel der Mitralis entlang. Aortenklappen o. B. Ventrikelseptum intakt.

Beim Aufschneiden des Rectums entleert sich ein dicker Pfropf, dessen unteres Ende weißlich-gelb gefärbt ist, dessen oberes Ende eine grüne Farbe zeigt. Eine Verbindung zwischen Enddarm und der cystischen Bildung im Becken, in welcher die Harnröhre und die Vagina ausmündet, ist nicht festzustellen.

Eine mikroskopische Untersuchung der Dünndarmschlingen, der Milz und der Haut hatte folgendes Ergebnis:

1. **Dünndarmschlingen:** Die Dünndarmschlingen sind durch bindegewebig organisierte Exudatmassen miteinander verbacken. Die Dicke des Bindegewebes der Verwachsungen des Dünndarms beträgt stellenweise bis zu 1 mm. Sie ist an diesen Stellen stärker als die ganze Darmwand, die selbst keine Besonderheiten zeigt.
2. **Milz:** Die Milz ist mit einer wechselnd starken Kapselverdickung versehen, die in den tieferen Abschnitten aus bindegewebig organisiertem Exsudat besteht. Die äußeren Schichten werden durch noch nicht organisierte fibrinöse Massen gebildet. Das Milzgewebe ist dem Alter entsprechend entwickelt, ohne Besonderheiten. Die deutlich erkennbaren Lymphfollikel enthalten keine Reaktionszentren.
3. **Haut:** Das Unterhautzellgewebe ist sehr stark ödematös durchtränkt und mit zahlreichen feinen Blutungen durchsetzt.

Pathologisch-anatomische Diagnose:

Multiple Mißbildungen: Persistenz des Foramen primum (Vorhofseptumdefekt). Urogenital-Mißbildungen: Cystische Erweiterungen der persistierenden Kloake, in welche die Harnblase und die cystisch erweiterte Vagina einmünden. Atresie des Rectums. Uterus bicornis. Fetale Peritonitis. Fehlen der Gallenblase. Lageanomalie des Dickdarms, Formmißbildung der Leber. Zwei kleine Nebenmilzen am oberen Milzpol. Duodenalstenose.

Bei den beschriebenen Fällen stehen die Mißbildungen des urogenitalen Systems im Vordergrund. Diese sind zwar vergesellschaftet mit mehreren Mißbildungen anderer Organe, die jedoch in den Hintergrund treten. Um

sich eine möglichst klare Vorstellung davon machen zu können, wie die beschriebenen Hemmungs- und Fehlmißbildungen zustande kommen und zu welcher Zeit des embryonalen Lebens sich die Störung, welche den normalen Entwicklungsgang hemmte und in falsche Bahnen brachte, eingestellt hat, ist es notwendig, sich einiger Phasen der Entwicklung des Urogenitalsystems zu erinnern.

Im Frühstadium der Entwicklung stehen Canalis urogenitalis und Enddarm durch die Kloake im Zusammenhang; zwischen beiden liegt das Septum urorectale. Im weiteren Verlaufe der Entwicklung tritt durch die Verlängerung des Septum urorectale eine frontale Scheidewand auf, welche die Kloake in eine vordere (Sinus urogenitalis) und eine hintere Kammer (Rectum) teilt. Dieses Stadium besteht ungefähr in der dritten Embryonalwoche. Der Darm ist verschlossen durch die Analmembran, die nach innen aus einem entodermalen und nach außen aus einem ektodermalen Blatt besteht.

Im ersten und zweiten unserer Fälle handelt es sich zweifellos um eine Einmündung des in seinem Endteil stark verengten Rectums in den Sinus urogenitalis und damit um die Persistenz der Kloake. Daneben fanden sich mehr oder minder starke Mißbildungen des Urogenitalsystems. Besonders stark betroffen war in jedem Fall der Genitalschlauch.

Aus der Berliner Universitätsfrauenklinik (Dir. Prof. Dr. Ohlhausen) berichtet Dr. O. Ihl unter der Ueberschrift „Eine seltene Mißbildung des Urogenitalsystems eines totgeborenen Mädchens" folgenden interessanten Fall, der den beiden ersten von mir geschilderten Fällen weitgehend ähnelt.

Zur Sektion gelangt die Leiche eines totgeborenen Mädchens einer Mehrgebärenden, die schon mehrere lebende, normale Kinder zur Welt gebracht hatte. Von Mißbildungen in Familien der Eltern ist nichts bekannt, aus der Anamnese des Kindes wird berichtet, daß die Austreibungsperiode länger dauerte als früher, und daß das Kind während derselben abgestorben war. Nach der äußeren Inspektion der Geschlechtsteile wurde der Fötus für einen Knaben gehalten. Der Körper war mit Ausnahme des stark aufgetriebenen Unterbauches wohl gebildet und hatte alle Zeichen der Reife. Das Längenmaß betrug 51 cm, das Gewicht 3650 g, der große Kopfumfang 36 cm. Bei der Palpation des Abdomens, dessen größter Umfang 48 cm zählte, fühlt man eine prallcystische Geschwulst, welche den ganzen Unterleib ausfüllt, 3 Querfinger über den Nabel hinaufreicht und aus mehreren Abschnitten besteht. Unmittelbar hinter der Symphyse ist ein taubeneigroßer grünlicher Tumor von fester Konsistenz und glatter Wandung zu tasten, der vor dem größeren Tumor liegt, sich scharf abgrenzen läßt und ihm unverschieblich anliegt. Nach oben über den Nabel hin verjüngt sich die Hauptgeschwulst, sie läuft in einen kleinapfelgroßen Vorsprung von kuppelförmiger Anlage aus. Von der Schamfuge hängt ein 2 cm langes Gebilde herab, das wie ein Penis aussieht. 2 kleine seichte Falten ziehen vorne am Glied in spitzem Winkel nach oben um eine kleine Oeffnung (Orifizium urethrae) zwischen sich zu fassen, die von der Haut wie von einem Praeputium überdeckt wird. Eine Fischbeinsonde dringt 7,3 cm weit ein. Beim Herausziehen der Sonde quillt grünlich-gelber dicker Schleim hervor. Testikel sind nicht zu fühlen, der Testikelsack ist angedeutet vorhanden. Ein After oder auch die geringste Andeutung eines solchen fehlt.

Durch Sektion ergibt sich, daß die beschriebene, tastbare Geschwulst, die überall mit Peritoneum überzogen ist, aus 3 Teilen besteht. Die Ansatzstelle des am oberen Pole aufsitzenden kleinapfelgroßen Abschnittes ist durch eine cirkuläre Furche gekennzeichnet, welche namentlich auf der Vorderfläche am markantesten hervortritt. Die Form entspricht einer ovoiden Kuppel, die von vorn nach hinten abgeflacht und an den beiden Seiten stark ausgebuchtet ist. Die Ligamenta rotunda und die Tuben mit ihren Anhangsgebilden, die durch die mikroskopische Untersuchung als Ovarien festgestellt wurden, entspringen beiderseits in gleicher Höhe knapp oberhalb der ringförmigen Einschnürung. Auf der Vorderseite des größeren cystischen Tumors findet sich eine gelblich-weißliche Auflagerung von der Größe eines Markstückes mit ausgezackten Rändern. Die 3 Tumoren werden gebildet von der Blase, der Vagina und dem Uterus, die beiden letzteren sind mit Flüssigkeit gefüllt und ausgedehnt. Die Vagina enthält 250 ccm harnähnliche dunkelgelbe, leicht getrübte Flüssigkeit mit kleineren und größeren Mekoniumflocken. Sie stellt einen weit ausgedehnten Sack dar, dessen Wand etwas verdickt ist, die Schleimhaut ist glatt und mit Plattenepithel versehen. Der Höhendurchmesser der Vagina beträgt 9,5 cm. Die Uterushöhle ist auffallend weit, die Muskulatur ist ungleich dick (0,4 — 1,5 cm). Die Harnblase ist leer und ist oberhalb der Symphyse aus dem Becken herausgehoben. Ihre Scheitelmuskulatur ist bis zu 1 cm verdickt, die Ureterenmündungen liegen sehr nahe beisammen. Der Blasenhals geht ohne erkennbare Grenzen in einen langen schmalen Kanal über, der in die Vagina mündet; S-förmiger Verlauf (oben nach vorne konvex, unten nach vorne konkav). Einmündungsstelle auf dem Vaginalgrund ziemlich in der Mittellinie, für eine Sonde passierbar. Abstand Blasenscheitel-Vagina 8,8 cm. Peniskanal trifft sich mit dem Rohr aus der Harnröhre in spitzem Winkel: kurz vor gemeinsamer Einmündung in die Vagina: Erweiterung zu einer kleinen Ampulle. Corpora cavernosa und Testikel waren nicht zu finden.

Die Ureteren sind stark geschlängelt und rechts stärker als links. Die rechte Niere ist etwas größer als die linke, sonst ohne Veränderungen. Leber, Milz und Pankreas o. B.

Der Enddarm, der enorm gefüllt ist, macht einen großen Bogen zur Bauchwand und kehrt dann zur Ausgangsstelle zurück, so daß er einen fast geschlossenen Ring bildet, wobei sich eine Verbindung der genäherten Teile durch eine Bauchfellduplikatur vorfindet. Der unterste Teil haftet der Vagina sehr fest an, an deren Hinterwand er verläuft und verengert sich immer mehr, um durch feine Oeffnung, die scharf umrändert ist, und unmittelbar hinter der Einmündungsstelle der beiden anderen Gänge zu sehen ist, in die Vagina einzumünden. Das Coecum und das Colon ascendens sind kolossal gebläht und enthalten Brei. Die Serosa ist dunkelgrün, die Gefäße sind deutlich injiziert. An der Uebergangsstelle ins Colon transversum ist das Darmrohr um 180 Grad torquiert. Das Colon descendens ist bis zur Flexura sigmoidea o. B.

Pathologisch-anatomische Diagnose:

Dilatation und Hypertrophie von Vagina, Uterus und Blase. Atresia vaginae, Kloake zwischen Vagina, Blase und Rectum. Pseudohermaphroditismus. Ansammlung von Mekonium und Urin in Vagina und Uterus.

In den von mir beschriebenen Fällen und in dem oben wiedergegebenen Fall von Ihl steht zweifellos die Persistenz der Kloake im Vordergrund des Interesses. Diese Mißbildung muß durch eine Hemmung der normalen Entwicklung kurz vor der Zeit eingetreten sein, in der eine vollständige Trennung zwischen der vorderen und hinteren Kloakenkammer zustande kommt, denn in den erwähnten Fällen ist eine Verbindung zwischen Sinus urogenitalis und Enddarm bestehen geblieben. Die Persistenz des Verbindungskanals ist demnach so zu erklären, daß sich zwischen das Ektoderm und das Endoderm der Analmembran eine mesodermale Platte geschoben hat, durch die Einlagerung von Bindegewebe wurde der Durchbruch des Darmes, d. h. die Afterbildung nach außen verhindert. Die Unmöglichkeit der Entleerung des Mekoniums führte zur Kotstauung. Um die Frage beantworten zu können, wie die abnorme Komunikation der Vagina mit dem persistenten Kloakenkanal zustande kommt, müssen wir uns daran erinnern, daß die Müller'schen Gänge zwischen den beiden Wolff'schen Gängen entlang abwärts wachsen und zwischen den Mündungen der beiden Wolff'schen Gänge am Müller'schen Hügel in den Canalis urogenitalis durchbrechen. Nun ist aber normaler Weise zur Zeit des Durchbruchs keine Kloake mehr vorhanden. Bleibt sie aber erhalten, wie in unseren Fällen, so entsteht daraus eine Komunikation der Vagina mit dem persistenten Kloakenkanal. Die Ursache der „Geschwulstbildung", d. h. die Ansammlung von Urin und Kot in Vagina und Uterus ist darin zu erblicken, daß der Weg auf dem die Ausscheidungsprodukte des Fötus zum Körper hinausgelangen können verschlossen war. Selbstverständlich genügte der Raum im Laufe der Zeit nicht mehr und infolgedessen wurden die Organe, in die sich das Sekret der Harnwege und das Mekonium entleerte, dilatiert. Die enorme Raumbeengung in der Becken- und Leibeshöhle bedingt häufig auch andere Abnormitäten. Da in den angeführten Fällen auch eine Analatresie vorlag, ist es wichtig, auch über dieses Gebiet einiges zu erfahren, zumal gerade diese Hemmungsmißbildung auch sonst sehr häufg auftritt. Natürlich muß man bei dem Versuch einer Erklärung weitgehend die Entwicklungsgeschichte heranziehen. (Aschoff.) Die Nichteröffnung des Rectums kommt dann zustande, wenn das Kloakenseptum nicht genügend weit nach hinten, d. h. analwärts entwickelt ist. Ob es sich dabei, wie bei der Ektopia vesicae um eine Verschiebung der Kloakenmembran nach vorne oder nur um eine Verkürzung handelt, so daß im analen Abschnitt das Mesoderm sich ungestört entwickeln kann, ist noch nicht sichergestellt, letzteres aber wahrscheinlich gemacht. Jedenfalls fallen alle diese Hemmungsmißbildungen in eine frühe Stufe der Entwicklung. An Stelle des Anus findet sich nur eine seichte Grube. Zum Schluß ist noch darauf hinzuweisen, daß sich vielfach eine Verbindung des Rectums mit anderen Hohlorganen im Becken findet. Eine Ausnahme bildet der Fall 3, wo das Rectum in seinem unteren Teil verengt ist, einen Anschluß nach außen nicht gefunden hat und blind endigt, so daß es überhaupt keine Oeffnung besitzt. Der Ausgang des Rectums kann, was das Häufigste ist, durch den persistierenden Kloakengang mit dem Sinus urogenitalis kommunzieren (Atresia ani sino-urogenitalis). Als sehr viel seltener bezeichnet Aschoff dagegen Verschmelzungen oder Einbrüche in die Genitalstränge (d. h. Vagina und Uterus), wie wir es bei Fall 2 und bei Ihl finden. Diese Mißbildung führt die Bezeichnung Atresia ani vaginalis, bzw. uteri). Selten

sind auch Defekte im Septum urorectale und Kommunikation mit der Blase, die als Atresia ani vesicularis bezeichnet wird.

Auch Ziegler erklärt, daß am häufigsten Störungen in der Entwicklung des Anus vorkommen. Er bezeichnet die Kloake, in welche Harnrohr und Darmrohr einmünden, als Allantoiskloake. Daneben stellt er, wie Aschoff, fest, daß die Trennung des Enddarms vom Sinus urogenitalis oft unvollkommen ist und unterscheidet mit diesem, je nachdem der Darm mit der Blase, der Urethra oder der Vagina zusammenhängt, eine Atresia vesicularis etc.

Die drei mir von Herrn Prof. Dr. Lauche zur Bearbeitung übergebenen Fälle zeigen neben einer Kloakenbildung auch eine schwere Mißbildung des Uterus, die sich zum Teil auch auf die Scheide ausdehnte. Auch andere Autoren berichten über Fälle, in denen neben Mißbildungen des Darmtraktus und des Harnapparates auch solche des Uterus und solche der Vagina zu beobachten waren.

Zum Verständnis der Uterus- und Vazinalmißbildungen ist es notwendig, einen kurzen Ueberblick über die Entwicklungsgeschichte des weiblichen Genitalapparates zu geben.

Die innerhalb des Genitalstrangs gelegenen Teile der Müller'schen Gänge verschmelzen in der Zeit von der 8.—12. Woche der Embryonalentwicklung von der Mitte des Genitalstranges aus zu einem einfachen Kanal, dessen oberes Stück zum Uterus, dessen unteres sich zur Vagina umgestaltet. Nach dem 4. oder 5. Monat erfolgt die Differenzierung des Genitalkanales in Uterus und Vagina. Der Uteruskörper setzt sich seitlich nach dem Eileiter hin in zwei Abschnitten fort, welche als Hörner bezeichnet werden, (Uterus bicornis) und welche erst später mit in den Uteruskörper einbezogen werden. Vollzieht sich die Verschmelzung der Müller'schen Gänge aus irgendeinem Grunde nur unvollkommen, so entsteht eine Reihe von Mißbildungen, welche alle durch eine Verdoppelung des Genitalapparates im Bereich des Uterus oder der Vagina oder beider zugleich gekennzeichnet sind. Sind die Müller'schen Gänge auch äußerlich nicht vollkommen vereinigt und treten sie mehr oder weniger auseinander, so kommt es zur Bildung des Uterus bicornis. In seltenen Fällen reicht die Spaltung nach abwärts durch den ganzen Uterus (Uterus bipartitus) und betrifft unter Umständen die ganze Länge der Geschlechtsgänge, eine Mißbildung, welche man als Uterus didelphys und Uterus bicornis duplex bezeichnet.

Ohne Zweifel besteht auch ein Zusammenhang von Uterusmißbildungen mit anderen Entwicklungsstörungen und zwar nach Meyers Ansicht besonders mit denen des Zentralnervensystems. Doch dürfte es zu gewagt sein, wie Bab und Aschner es tun, die letzteren als die Ursache der ersteren zu betrachten. Meyer fordert zur normalen Vereinigung der beiden epithelialen Stränge im Genitalstrang erstens, daß die Urogenitalfalten sich genügend aneinander legen, zweitens, daß die beiden Kanäle miteinander in Berührung treten. Was den ersten Punkt betrifft, so können die Falten zu weit auseinander liegen, sie berühren sich nur ungenügend, sie verschmelzen nicht breit genug, eine Störung, die mit dem Uterus bicornis gleiche Vorbedingungen hat. Ferner wäre vorstellbar eine verspätete Vereinigung der Urogenitalfalten zu einer Zeit, zu der die Müller'-

schen Gänge einen sehr dicken Mesenchymmantel haben. Es liegt jedoch kein anatomischer Anhaltspunkt zu solcher Annahme vor, vielmehr kann die weiter unten zu erwähnende Ausbildung einer doppelten Gefäßschicht zwischen den Hörnern ebenso die Folge zu schmaler Vereinigung der Urogenitalfalten bei breitem Auseinanderliegen sein. Für diese Entstehung spricht die zuweilen sehr erhebliche mediane Längsfurchung des Uterus, die durch eine schmale mediane Uteruszone hervorgerufen wird und die den Uterus auf Querschnitten eine Biskuitform gibt.

Der gegenteilige Fehler, das zu nahe Zusammenrücken der Urogenitalfalten mit Hintereinanderliegenden zur Erklärung der frontalen Septierung (Ivar Broman), dürfte nur bei äußerst gewaltsamer Beckendeformierung denkbar sein.

Andere Autoren nehmen als Ursache des frontalen Septums die physiologische Torsion der linken Uteruskante nach vorne an. Diese durch den Mastdarm veranlaßte Drehung tritt aber viel zu spät auf, um solchen Einfluß geltend machen zu können. Eine ungleiche Verschmelzung der Genitalfalten mag zwar ausnahmsweise vorkommen, sie ist aber nicht für diese Anomalie erforderlich, wie wir weiter unten sehen werden.

Dagegen würde eine Winkelstellung der Urogenitalfalten insofern für den Uterus septus von Bedeutung sein, als sie ebenso, wie das zu weite Auseinanderliegen wirken würde. Die Winkelstellung kann jedoch nur durch andere Momente bedingt sein. Meyer trägt große Bedenken, einen großen Druck, dem ein normaler Wachstumstrieb der Genitalanlage nicht gewachsen wäre, so zum Beispiel durch die Blase oder durch das Rectum, wie das von vielen anderen Autoren angenommen wird, in so früher Zeit anzunehmen. Er neigt eher zu der Ansicht, daß eine Wachstumsschwäche oder ein zu weites Auseinanderliegen der Urogenitalfalten Vorbedingung sein muß.

Ferner wendet er sich gegen die Theorie, daß das bindegewebige Septum in der Norm zwischen den Gängen schmelze und dadurch sich die Gänge einander nähern. Nirgends geht das Bindegewebe zu Grunde und es wird nicht eine einzige Zelle eingeschmolzen, demnach kann das Septum nur durch Dehnung verdünnt werden und das scheint tatsächlich die einzige Lösung zu sein. Natürlich sind die Größenverhältnisse individuell sehr verschieden, doch führen beweisende Zahlen aus einem großen Material zu der Feststellung, daß nach Verdoppelung der Körperlänge von 15—30 mm der Genitaltraktus von Ligamentum inguinale bis zum caudalen Ende auf das Fünffache seiner Länge anwächst. Die Verdünnung des Septums müßte also durch abnorme Wachstumsverhältnisse ausbleiben (verhältnismäßige Breite, frühzeitig starke Mesenchymausbildung). Die Vereinigung der Kanäle unterbleibt dann, weil sie nicht in epitheliale Berührung miteinander kommen.

Sicher ist es auch nicht richtig, ohne entwicklungsgeschichtliche Grundlage anzunehmen, daß die Müller'schen Gänge normalerweise zusammengedrängt werden, zum Beispiel durch die Ureteren (von Winkel) oder durch die Wolff'schen Gänge und Ureteren (Reusch).

Kermauner faßt (Pathologie und Biologie des Weibes, Halban-Seitz 3. Band) alle Fehlbildungen der Beckenorgane zusammen, bei welchen nur eine Oeffnung, ein verschieden langer Schlauch das Gebiet der früheren

Kloakenmembran durchbricht (die Kloakenmembran also in diesem Gebiet eingeengt ist) oder überhaupt keine Verbindung der Organe mit der Außenwelt besteht. Die einzelnen Organe, die in der Kloake zusammentreffen, verhalten sich außerordentlich verschieden. Alle Versuche einer genaueren Schematisierung müssen daher nach Ansicht des Verfassers gekünstelt erscheinen. Tatsächlich ist auch beim Vergleich der zahlreichen Fälle von Kloakenbildung zu beobachten, daß sich alle Fälle, wenn auch oft nur durch kleine Nuancen, unterscheiden.

Die klinische Bedeutung der beschriebenen und ähnlicher Fälle ist natürlich nur sehr gering, obwohl auch einige wenige Fälle beobachtet wurden, die länger am Leben geblieben sind. Eine Betrachtung der hierher gehörigen Fälle ist stets von der Voraussetzung ausgegangen, daß die Hohlorgane im intrauterinen Leben eine physiologische Leistung vollbringen, obwohl ein zwingender Beweis bisher dafür nicht erbracht worden ist.

K e r m a u n e r stellt sich gegen die Ansicht, daß Harn- oder Mekoniumansammlung zur Erweiterung der Blase, der Vagina, der Gebärmutter und des Darmes führen kann. Als Stütze zieht er die Ansicht A h l f e l d s heran, nach der die fötale Niere nicht arbeitet und die Beobachtung, daß dieselben abnormen Organverbindungen auch ohne Erweiterung, ja bei ganz verkümmerten Organen vorkommen. K e r m a u n e r muß zwar zugeben, daß die Dicke der Wandschicht der einzelnen Organe oft bedeutenden Schwankungen unterworfen ist (Siehe auch Fall von I h l), will aber nicht glauben, daß dieser Umstand in der Deutung der Mißbildungen eine wichtige Rolle spielen könnte. Für ihn sind nur die Verbindungsstellen der Hohlorgane und nicht ihre Gesamtausdehnung maßgebend. Von Bedeutung ist seiner Ansicht nach die gegenseitige Lagerung von Vagina und Darmmündung. Liegt die letztere tiefer, so haben wir Verhältnisse, die der normalen Ausbildung sehr ähnlich sind, liegt sie höher, so müssen wir eine bedeutende Hemmung in der Mitte des Septums annehmen, während die seitlichen Abschnitte ein weiteres Wachstum der Müller'schen Gänge caudalwärts gestattet haben. Der Verfasser stellt auch fest, daß die Kloakenpersistenz in den meisten Fällen nur als Teilerscheinung der Verbildung des gesamten caudalen Körperendes aufzufassen ist. Auch in den drei beschriebenen Fällen findet man mehr oder minder starke Veränderungen an fast sämtlichen Beckenorganen. Ueber die Gründe zu diesen Veränderungen, also über die causale Genese, lassen sich nur Vermutungen aussprechen. Erschwert werden die Versuche für die Erklärung solcher Mißbildungen noch dadurch, daß man kaum einen Fall findet, der dem anderen vollständig gleicht.

K e r m a u n e r will die Veranlassung zu den Wachstumsstörungen auf chemische Einwirkungen beziehen, seit dem man aus Versuchen weiß, daß Alkohol, Cholin, Radium, Röntgenstrahlen und Salze in unrichtiger Konzentration das fötale Wachstum tatsächlich beeinflussen und daß nach den Versuchen von L o e b überhaupt chemische Vorgänge das Wachstum des Eies auslösen, in Gang halten und stören können.

Auf der anderen Seite wird man im Ei selbst liegende Kräfte heranziehen müssen. Auch diese Vorstellungen sind heute schon experimentell gestützt. So können wir uns vorstellen, daß schon die fötalen endokrinen Organe, vielleicht als eines der ersten die Urniere, deren Funktion ja noch

ganz unklar ist, anders tätig sind als bei normaler Ausbildung, wenn ein Chromosomendefekt vorliegt. Daraus ergäbe sich vielleicht auch eine Beschränkung oder Beschleunigung des Zellwachstums an bestimmten Stellen.

Andere Autoren haben auch die Vermutung ausgesprochen, daß eventuell abnorme Hormonwirkung von Seiten der Mutter hier eingreifen könnte. Bestimmte Anhaltspunkte dafür konnte bisher weder die Anatomie noch die Klinik bringen, obwohl bekannt ist, daß zum Beispiel normale Hormone der Mutter nach der Geburt des Kindes noch eine Zeit lang vorhanden sind und wirken. Den Anlaß zu dieser Theorie gaben Versuche von Gudernatsch und Romeis, die durch Fütterung mit Thymus bei Kaulquappen eine Art von Riesenwachstum mit verzögerter Entwicklung zum Frosch und bei Fütterung mit Schilddrüse umgekehrt eine rasche Entwicklung bei fast fehlender Massenzunahme erreichten.

Hinsichtlich des familiären Vorkommens ist abgesehen von einer Beobachtung von Winkels bei eineiigen Zwillingen und Ziegenspecks Beobachtung, daß ein Bruder eines Knaben mit Anus suburethralis doppelten Daumen hatte, nichts bekannt. Bei der Erklärung der Mißbildungen des weiblichen Genitaltraktus lehnt Kermauner Wachstumsstörungen der Gänge selbst als Ursache des Getrenntbleibens ab, er sucht vielmehr die Ursache außerhalb der Gänge. Im Gegensatz dazu haben viele Autoren auf lokale im intrauterinen Leben angreifende Ursachen der Nichtvereinigung der Müller'schen Gänge hingewiesen. Graetzers Annahme der fetalen Peritonitis als Ursache hat deshalb wenig Anklang gefunden, da nie ganz eindeutige Befunde zu erheben waren. Andere Autoren haben die nicht seltene Verbindung der Mißbildungen mit Myomen zur Erklärung herangezogen, doch ist wohl mit Recht anzunehmen, daß das Myom nur Begleiterscheinung war. Auch Meyers Theorie, daß die Kürze und Dicke der Ligamenta rotunda durch Zug die Vereinigung der Gänge verhindern, muß wohl abgelehnt werden. Derselbe Autor hat ebenso wie von Winkel beobachtet, daß der Wolff'sche Gang bei Kloakenpersistenz in doppelt so großer Häufigkeit bestehen bleibt als sonst.

Wichtiger erscheint Kermauner der Einfluß der Nachbarschaft und zwar soll dem Ligamentum rectovesicale eine bestimmte Rolle zufallen. Er stellt fest, daß gewisse Typen der Fehlbildungen nur bei offenen oder geschlossenen Kloakenbildungen, bei einer Zwischenlagerung des Darmrohrs zwischen die Müller'schen Gänge beobachtet werden. Alle diese Fälle lassen eine einheitliche Deutung zu, wenn man wie Ahlfeld das Ligamentum rectovesicale als einen Gewebsrest deutet, der auf eine Störung in der rechtzeitigen Aufteilung der Kloake durch das Septum urorectale hinweist, auf eine bleibende abnorme Verbindung zwischen Blase und Darm. Suwalki findet das Ligament unter 30 Fällen 5 mal. Die Folge seiner Existenz ist nach Ansicht von Kermauner die Nichtvereinigung der Müller'schen Gänge. Auch Klaatsch hat sich dieser Theorie angeschlossen.

Nach Thiersch und von Winkel soll ein übergroßer Wolff'scher Körper, der weit in das Becken hinabreicht die Vereinigung der Müller'schen Gänge verhindern können. Meyer wendet dagegen ein, daß in diesen Fällen aber nie Teile des Wolff'schen Körpers nachzuweisen

waren und auch Kermauner lehnt diese mechanische Theorie ab. Für den Uterus bicornis unicollis (siehe Fall 2) will Felix als Ursache nicht das zu weite Auseinanderliegen, sondern die zu starke Näherung der Gänge unter spitzem Winkel sehen, dadurch bleibt die Bildung eines einfachen Uterusgrundes aus und hat ihre Ursache in örtlichen Wachstumsüberschreitungen der Umgegend.

Das **gleichzeitige Vorkommen von fetaler Peritonitis und Mißbildungen des Urogenitalsystems** gibt zu interessanten Betrachtungen Anlaß. Der ursächliche Zusammenhang beider Erscheinungen ist noch nicht restlos geklärt. Auch in unserem 2. und 3. Fall bestehen neben weitgehenden Mißbildungen des Urogenitalsystems fetale Peritonitiden. Von einem Teil der Autoren wird in der fetalen Peritonitis eine Ursache der Mißbildungen gesehen, während diese Theorie von anderen völlig abgelehnt wird. Jedenfalls steht das eine fest, daß die fetale Peritonitis, deren Existenz in den beschriebenen Fällen auch mikroskopisch nachgewiesen werden konnte, die Folge der Mißbildungen sein kann. So beschreibt Ohlshausen (ebenfalls) einen Fall von fetaler Peritonitis. Es handelte sich dabei um ein ausgetragenes Kind, bei dem Vulva, Vagina und Anus fehlten. Die Harnröhrenöffnung war nur angedeutet, die Harnblase war mäßig ausgedehnt, Ureteren und Nierenbecken waren stark dilatiert. Uterus und unterer Rectumteil waren sehr stark ausgedehnt. Es lag eine Kommunikation des Uterus mit Blase und Mastdarm durch einen engen Kanal vor. Dadurch, daß die Tuben ebenfalls dilatiert waren, kam es zum Austritt des Inhalts der Blase usw. in die Bauchhöhle, was zu allgemeiner Peritonitis mit allgemeinen Verwachsungen und Verklebungen führte. In unserem 2. und 3. Fall und bei dem von Ohlshausen versuchte der Blaseninhalt, der keinen Weg nach außen fand, sich zunächst durch weitgehende Dilatation des Uterus Platz zu schaffen, als das nicht mehr genügte, wurden auch die Tuben dilatiert und die Flüssigkeit trat in die Bauchhöhle aus, was zu allgemeiner Peritonitis mit Verwachsungen und Verklebungen führte.

Unter der Ueberschrift „ein Fall von Mißbildung mit fetaler Peritonitis" liefert auch Orthmann einen wichtigen Beitrag zu dem Kapitel der fetalen Peritonitis:

Bei der Sektion dieses Falles fand sich ein doppelter Uterus mit einer doppelten Vagina, welche durch Flüssigkeitsergüsse in dünnwandige Cystensäcke verwandelt waren. Tuben und Ovarien zeigten normale Beschaffenheit, die rechte Vagina stand durch eine enge Oeffnung mit dem Rectum in Verbindung. Mit der Blase bestand jedoch keine Verbindung. Es handelt sich also um eine teilweise Persistenz der Kloake; der flüssige Inhalt der Vagina und des Uterus war ausnahmslos durch vermehrte Sekretion der Schleimhäute zustande gekommen, denn die Verbindung der Vagina mit dem Rectum war so eng, daß man keine Flüssigkeit in das Rectum hineinpressen konnte. Vaginalöffnung und Afteröffnung fehlten. Außerdem handelte es sich um Pseudohermaphroditismus. Den Beweis, daß es sich tatsächlich um eine fetale Peritonitis handelte, liefert die mikroskopische Untersuchung des serösen Darmüberzuges und des Peritoneums, die mit organisierten Fibrinauflagerungen und mit stark organisierten bindegewebigen Adhäsionen bedeckt waren.

Dieser Fall zeigt eine sehr weitgehende Aehnlichkeit mit unserem 2. Fall.

Auch Hofmeier beschreibt einen Fall, der unserem 2. Fall in seinen wesentlichen Punkten weitgehend ähnelt: Die Sektion ergibt eine hochgradige Ausdehnung des Abdomens durch eine Geschwulst, die aus der durch Flüssigkeit kolossal ausgedehnten Vagina und dem doppelten, getrennten Uterus besteht. Blase, Urethra normal, dagegen vollständiges Fehlen einer Anal- und Vaginalöffnung. Das Rectum mündet in einen feinen Gang, in dem Septum beider Vaginae, die durch eine kleine Oeffnung an der Basis kommunizieren. Nieren und Ureteren etwas dilatiert. Hofmeier will die Mißbildung dadurch erklären, daß die Müller'schen Gänge den Sinus urogenitalis nicht erreichten und frühzeitig durch die Flüssigkeit ausgedehnt wurden. Hierdurch entstand eine mechanische Kompression des Rectums und der Ureteren und infolgedessen Hydronephrose, Ascites und Hydramnion.

Dieser Fall ist nun hauptsächlich deswegen so interessant, weil er nicht nur dem von mir beschriebenen 2. Fall in der Art der Mißbildungen weitgehend ähnelt, sondern weil er sich auch grundsätzlich in einem Punkt von ihm unterscheidet. Es liegt im Gegensatz zu den von mir beschriebenem ähnlichen Fall keine Peritonitis vor, obwohl im Uterus eine starke Flüssigkeitsansammlung beobachtet wurde und das Rectum mit dem Uterus und der Vagina in Verbindung stand. Diese Tatsachen sind ein weiterer Beitrag für die Richtigkeit der Behauptung von Meyer, daß eine fetale Peritonitis nicht die Ursache von Mißbildungen sein kann, da dieselben oder sehr ähnliche Mißbildungen mit und ohne fetale Peritonitis vorkommen können.

Bei einem Ueberblick über die beschriebenen Mißbildungen und die Versuche einer Erklärung dafür kann man zusammenfassend folgendes sagen:

Die Grundlage einer Betrachtung der Ursache von Mißbildungen muß immer die normale Entwicklungsgeschichte sein. Da nun aber noch längst nicht alle Wachstumsvorgänge während der normalen Entwicklung restlos geklärt sind, bleibt die Erklärung der pathologischen Verhältnisse bei einem an und für sich sehr beschränkten Material vielfach unsicher und läßt oft mehrere Möglichkeiten offen.

Viele, die sich mit diesen Problemen befaßt haben, versuchten durch Tierversuche weiter zu kommen. Doch ist außer einigen interessanten Feststellungen, die allerdings nur selten auch auf den Menschen anzuwenden sind, nicht viel dabei herausgekommen.

Für die Persistenz der Kloakenbildung, die in dieser Arbeit das Hauptinteresse beansprucht, dürfte wohl die Theorie von Ihl, die besagt, daß die Persistenz des Verbindungskanals durch eine zwischen Ektoderm und Endoderm eingeschobene Mesodermplatte verursacht wird, am wahrscheinlichsten sein.

Viel schwerer ist es aber, die Uterusmißbildungen, die immer mit anderen Mißbildungen vergesellschaftet sind, zu erklären. Da kaum eine Mißbildung der anderen in allen Punkten völlig gleicht, dürfte es am wichtigsten sein, sich mit immer wiederkehrenden Formen zu befassen.

Am meisten begründet scheint mir die Theorie zu sein, die besagt, daß eine Wachstumsschwäche oder ein zu weites Auseinanderliegen der Uro-

genitalfalten die Vorbedingung für eine Nichtvereinigung derselben ist. Durch abnorme Wachstumsvorgänge unterbleibt dann die Verdünnung des Septums und es kommt zu einer teilweisen Trennung des Uterus und evtl. auch der Vagina. Die Vorstellungen der meisten anderen Autoren, die ohne Beweise einen starken Zug oder Druck zur Erklärung heranziehen, sind wohl zu einseitig mechanisch.

Selbstverständlich bleibt noch abzuwarten, ob nicht irgendwelche Forschungen über chemische oder hormonale Einflüsse einen weiteren Fortschritt in der Lösung dieser Fragen bringen.

Auch eine Annahme, daß es sich um eine ganz allgemeine Störung der Gen-Konstellation mit der Folge einer multilokulären Manifestation von Mißbildungen an ein und demselben Organismus handelt, ist nicht von der Hand zu weisen. Man denkt heute in der Medizin in vielen Fragen an erb- und konstitutionsbiologische Einflüsse. Dies erscheint uns heute nach dem Gesamtstande unserer biologischen Wissenschaft und nach der ganzen Orientierung unerer Forschung am aussichtsreichsten, um tiefer in die Geheimnisse der Natur einzudringen.

Am Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. L a u c h e vom Pathologischen Institut des Allgemeinen Städtischen Krankenhauses der Stadt Nürnberg für die Ueberlassung des Themas und der Fälle, sowie für die liebenswürdige Unterstützung bei der Abfassung der Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Schrifttum.

Aschoff: Pathol. Anatomie, Spezieller Teil. Ueber Analatresie.

Aschner: zitiert nach R. Meyer.

Ahlfeld: zitiert nach Kermauner.

Bab: zitiert nach R. Meyer.

Broman: zitiert nach Henze/Lubarsch.

Felix: zitiert nach Kermauner.

Gudernatsch: zitiert nach Kermauner.

Graetzer: zitiert nach Kermauner.

Henke/Lubarsch: Handbuch der speziellen Pathologie. I. Fetale Peritonitis, Band 6/1. II. Uterusmißbildungen, Band 7/1.

Hofmeier: Demonstration einer Mißbildung. Monatsschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie 1906 Bd. 24.

Ihl: Eine seltene Mißbildung des Urogenitalsystems eines totgeborenen Mädchens. Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie 1905 Bd. 55 Seite 373.

Kermauner: Pathologie und Biologie des Weibes, Halban-Seit Band 3.

Klaatsch: zitiert nach Kermauner.

Loeb: zitiert nach Kermauner.

R. Meyer: Zur Entstehung des doppelten Uterus. Zeitschrift für Gynäkologie und Geburtshilfe 1898, Band 38, Seite 16.

Ohlshausen: Zur Aethiologie der fötalen Peritonitis. Archiv für Gynäkologie 1871, Band 2, Seite 280.

Orthmann: Fötale Peritonitis und Mißbildungen. Monatsschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie, Band 25.

Reusch: zitiert nach Aschoff.

Romeis: zitiert nach Kermauner.

Suwalki: zitiert nach Kermauner.

Thiersch: zitiert nach Kermauner.

von Winkel: Ueber Einteilung, Entstehung und Benennung der Bildungshemmungen der weiblichen Sexualorgane. Sammlung klin. Vorträge, Leipzig 1899 N. F. Nr. 251 und 252.

Ziegler: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie.

Ziegenspeck: zitiert nach Kermauner.

Lebenslauf.

Rudolf Müller, Sohn des verstorbenen Studienprofessors Friedrich Müller, wurde am 23. Juni 1913 zu Gunzenhausen geboren. Nach 4 Jahren Volksschule in Gunzenhausen und Nürnberg und neun Jahren Mittelschule am Realgymnasium in Nürnberg, erhielt er an der genannten Anstalt am 6. IV. 1933 das Reifezeugnis. Dann begann er im Sommerhalbjahr 1933 das Studium der Medizin in Erlangen. Für das Sommersemester 1935 erfolgte Beurlaubung zur Ableistung des Freiwilligen Arbeitsdienstes. Nach fünf Semester Studium in Erlangen wurde im Februar 1936 die ärztliche Vorprüfung bestanden. 1 klinisches Semester wurde in Erlangen verbracht, die übrigen 5 in München.

Im Frühjahr 1939 wurde in München die ärztliche Prüfung abgelegt.